

Perdida de fuerza en varón de 85 años

T. Cámara

Julio 2019

Alta sospecha de Sdr. Guillen-Barre

- Proceso febril previo
- Pérdida de fuerza ascendente progresiva
- Hiporreflexia => arreflexia.
- Dolor en zonas de raíces nerviosas medulares
- No alt. sensitiva
- Progresión ascendente => insuficiencia respiratoria, ptosis (aunque este es de inicio)
- Disautonomía => arritmia cardíaca (f.a.), RAO, estreñimiento, HTA

ENG-EMG (6º día)

- sobre polineuropatía sensitivo motora desmielinizante y axonal crónica se objetivan datos de **polirradiculoneuropatía aguda desmielinizante y axonal, con signos de degeneración axonal en la actualidad de severa intensidad** y que en el contexto clínico los hallazgos son compatibles con **Sdr. de Guillen Barre de predominio axonal**, sobreañadido a polineuropatía diabética crónica

Alto riesgo cardiorrespiratorio

+

Fiebre



Difícil manejo diagnóstico-terapéutico



Traslado a H Virgen Blanca
(M. interna-Neurología)

LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO

LEUCOCITOS	0	/mm ³	[0 - 5]
TIPO DE CELULAS	-		
HEMATIES	* 131	/mm ³	[0 - 10]
XANTOCROMIA	NEGATIVO		Metodo visual
ASPECTO	Líquido claro y transparente.		
GLUCOSA	* 234	mg/dL	[30 - 80]
PROTEINAS TOTALES	* 65	mg/dL	[15 - 45]

Hemocultivos:

Streptococcus agalactiae

Staphylococcus aureus MRSA

Staphylococcus epidermidis

Urocultivo:

***Staphylococcus haemolyticus* Recuento aproximado 40.000 UFC/ml**

Penicilina intravenosa

Tinciones, cultivos y PCR en LCR

MICOBACTERIAS

TINCION DE AURAMINA

-
Negativa

CULTIVO MEDIO SOLIDO

-

CULTIVO MEDIO LIQUIDO

-

H / LCR

-

TINCION DE GRAM

No se observan microorganismos

CULTIVO

Negativo

PCR VIRUS

-

PCR-FA-MENINGITIS/ENCEFALITIS

-

Citomegalovirus (CMV)

Negativo

Enterovirus

Negativo

Virus herpes simple 1 (VHS-1)

Negativo

Virus herpes simple 2 (VHS-2)

Negativo

Virus varicela-zóster (VVZ)

Negativo

Serología en suero

MARCADORES DE HEPATITIS A	-
HEPATITIS A (IgM)	Negativo
MARCADORES HEPATITIS B	-
HBS Ag	Negativo
ANTI HBs	Negativo
ANTI HBc	Negativo
MARCADORES HEPATITIS C	-
HEPATITIS C Screening	Negativo
SEROLOGIA VIH	-
VIH Screening	Negativo
SEROLOGIA HERPESVIRUS	-
ANTI HERPES SIMPLE IgG	Positivo
ANTI HERPES SIMPLE IgM	Dudoso
ANTI EPSTEIN BARR IgM	Positivo
ANTI HERPES ZOSTER IgG	Positivo 680.00 (mIU/m)
ANTI HERPES ZOSTER IgM	Dudoso
ANTI CITOMEGALOVIRUS IgG	219.1 Positivo
ANTI CITOMEGALOVIRUS IgM	Negativo
SEROLOGIA LUES	-
LUES TOTAL	Negativo
SEROLOGIA PARASITARIA	-
TOXOPLASMOSIS IgG	25.9 Positivo (UI/ml)
TOXOPLASMOSIS IgM	Negativo
SEROLOGIA VARIOS	-
ANTI BORRELIA BURGD. IgG	Positivo 45.00 (U/ml)
ANTI BORRELIA BURGD. IgM	Negativo
SEROLOGIA RESPIRATORIA	-
CHLAMYDIA PNEUMONIAE IgA	Dudoso
CHLAMYDIA PNEUMONIAE IgG	Positivo 11.80 (NTU)
MYCOPLASMA PNEUMONIAE IgG	Negativo
MYCOPLASMA PNEUMONIAE IgM	Negativo
COXIELLA BURNETTI F2 IgG	Positivo débil
COXIELLA BURNETTI F2 IgM	Positivo débil
PRUEBAS REMITIDAS A REFERENCIA LAI	-
Borrelia burgdorferi IgG conf	Indeterminado

Serología en LCR

SEROLOGIA VIH	-
VIH Screening	Negativo
SEROLOGIA HERPESVIRUS	-
ANTI HERPES SIMPLE IgG	Dudoso
ANTI EPSTEIN BARR IgM	Negativo
ANTI HERPES ZOSTER IgG	Negativo
ANTI CITOMEGALOVIRUS IgG	Negativo
SEROLOGIA LUES	-
LUES TOTAL	Negativo
SEROLOGIA PARASITARIA	-
TOXOPLASMOSIS IgG	Negativo
SEROLOGIA VARIOS	-
ANTI BORRELIA BURGD. IgG	Negativo
SEROLOGIA RESPIRATORIA	-
MYCOPLASMA PNEUMONIAE IgG	Negativo
PRUEBAS REMITIDAS A REFERENCIA LAE	-
Campylobacter jejuni IgG	Titulo 1:4.Se consideran titulos valorables >1:1

TAC toraco-abdominal

- Pequeños derrames pleurales bilaterales con consolidaciones posterobasales adyacentes, en principio sugestivas de atelectasias.
- Bronquiectasias varicosas en ambos lóbulos superiores.
- Aneurisma de aorta ascendente (45 mm)
- Colelitiasis.
- Apéndice retrocecal con punta ligeramente dilatada, también sin cambios inflamatorios periféricos. Láminas de líquido en gotieras paracólicas.
- Espondiloartrosis. Rectificación de la lordosis fisiológica. Importantes cambios degenerativos en L2-L3 con fusión parcial de los cuerpos vertebrales y osteofitos marginales que reducen moderadamente el canal central. Calcificación de ligamento vertebral común anterior dorsal.

Ecocardiografía

- Moderada hipertrofia concéntrica con FE conservada. Disfunción diastólica tipo 1. Esclerosis aórtica sin disfunción valvular significativa. Moderada dilatación AI en ritmo sinusal. Leve dilatación (no aneurismática) de la raíz de aorta y de aorta ascendente.
- **No se detectan imágenes sugestivas de endocarditis** infecciosa ni complicaciones locales de una posible endocarditis

Evolución

- Tratamiento con inmunoglobulinas i.v. (inicio 15 días después del traslado) => Flebogamma[®] 25 g/día x 5 días
- Rehabilitación
- Respuesta neurológica muy favorable => alta tras 6 + 21 días

¿Falta?

RMN columna: descartar espondilodiscitis, lesión medular..

Ac antigangliosidos IgM: GM1, GM2, GM3, GM4, GD1a, GD1b, GD2, GD3, GT1a, GT1b, GQ1b

**SDR. DE GUILLAIN-BARRE Y
VARIANTE SDR. MYLLER FISHER**

Sdr. de Guillain-Barre

- Polineuropatías agudas inmuno-mediadas:
 - Heterogéneas => muchas variantes y formas
 - La forma mas frecuente es como enfermedad aguda paralizante monofásica tras una infección.
- 1-2 casos/100.000 habitantes/año
- Todos las edades. Incremento de un 20% cada 10 años a partir de la 1ª década de vida
- Mas en hombres que en mujeres

Patogenia

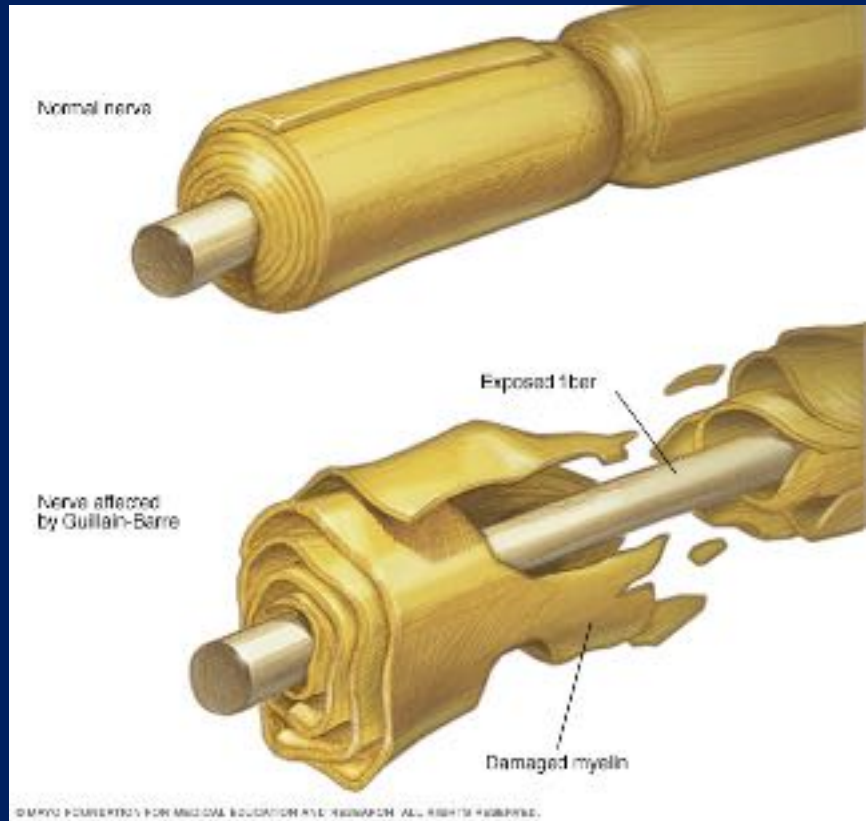
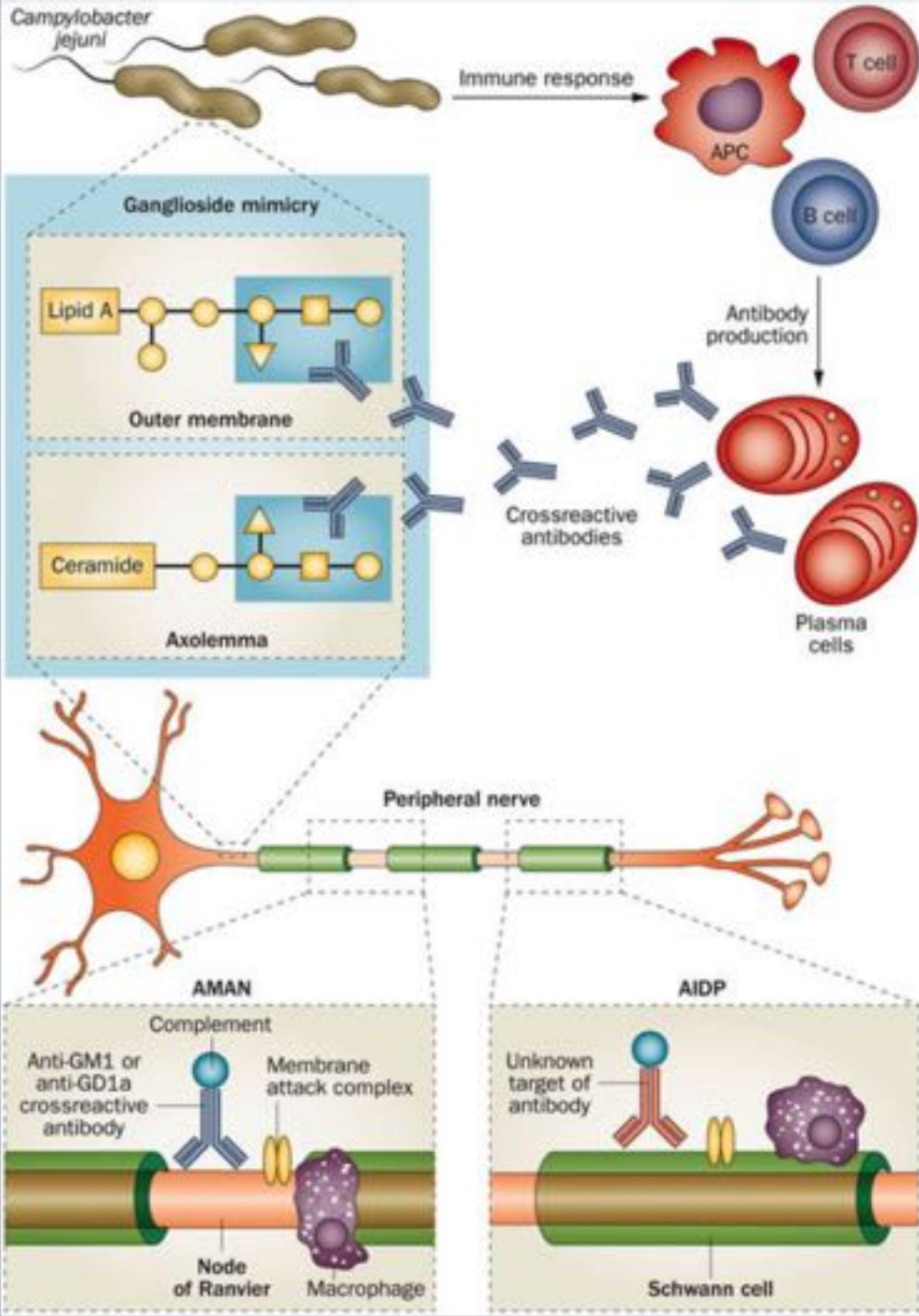
- Respuesta inmune a una infección precedente con reacción cruzada con componentes del nervio periférico por similitud molecular
- Reacción directa a la mielina o al axón => forma desmielinizante y axonal

Gérmenes

Campylobacter jejuni (26-40%)
Mycoplasma pneumoniae (20-30%)
Haemophilus influenzae (11-13%)
CMV (10-22%)
VEB (10%)
VIH
Zica

Otros (raro)

Vacunias (rabia, gripe..)
Cirugía
Trauma
Trasplantes de médula ósea



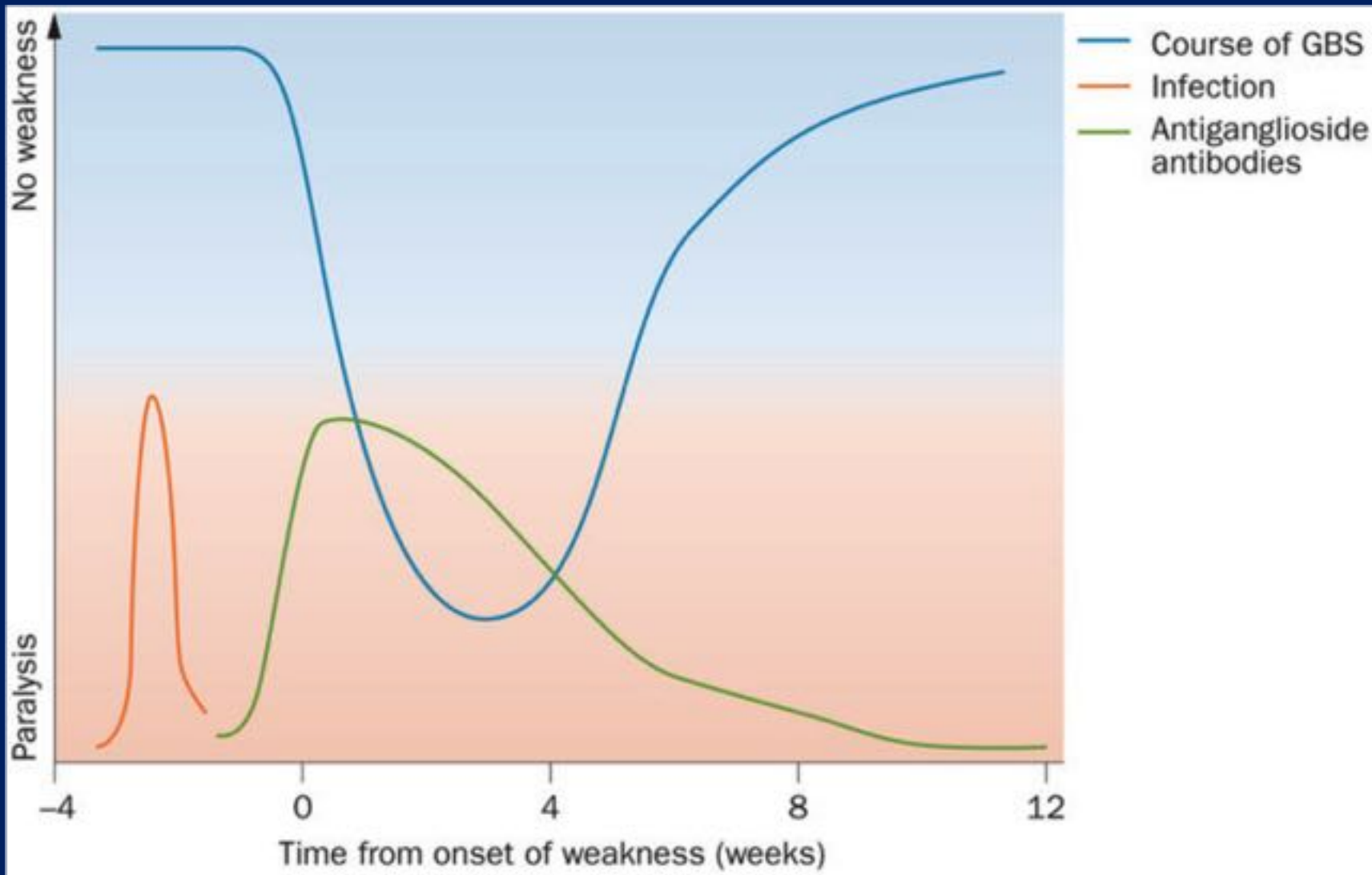
Clínica

Clínica cardinal

- Debilidad muscular progresiva, bastante simétrica
- Ausencia o disminución de reflejos osteotendinosos

- Inicio parálisis en pocos días a 1 semana tras el inicio de los síntomas
- Progresión en unas dos semanas => nadir en unas 4 semanas (90%)
- Intensidad variable: desde moderada dificultad para caminar a parálisis completa de todos los miembros, facial, respiratoria y músculos bulbares.

- Inicio de debilidad en MMII => 10% por MMSS o facial
- Insuficiencia respiratoria por debilidad muscular torácica => 10-30% necesitan soporte ventilatorio
- Parálisis facial => mas del 50%
- Debilidad orofaringea: 50%
- Debilidad oculomotores: 15%
- Disminución o ausencia de ROT en brazos y piernas: 90%. Si es progresiva en todos
- Parestesias en manos y pies con debilidad: 80%
- Dolor debido a la inflamación de la raíz nerviosa, típicamente localizado en la espalda y las extremidades: en fase aguda en 2/3 de los pacientes.



Disautonomía: 70%

➤ HTA/hipotension	(19-24%)
➤ Diarrea/estreñimiento o ileo adinámico	(16%)
➤ Hiponatremia	(15%)
➤ Bradicardia	(5%)
➤ Retención urinaria	(4%)
➤ Taquicardia	(3%)
➤ Miocardiopatía reversible	(1%)
➤ Sdr Horner	(1%)
➤ SIADH	(5%)

Papiledema,

Mioclonía facial

Hipoacusia

Meningismo

Parálisis cuerda vocal

Confusión

HTA aguda severa => síndrome de leucoencefalopatía aguda reversible

Pruebas de apoyo al diagnóstico

- **LCR: disociación albuminocitológica** => elevación de proteínas con normal recuento de leucocitos (mas del 66% una semana después del inicio de los síntomas)
- **ENG-EMG: polineuropatía aguda** con predominancia de **desmielinización o axonal**
- **Ac antigangliosidos séricos:**
 - **Ac GQ1b** (variante Miller Fisher).
 - distintos de GQ1b: utilidad clínica limitada

Variantes y formas de GB

- **Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP)**

- 85-90% en USA y Europa

- **Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)**

- 5-10 % en China, Japón, México

- **Neuropatía axonal sensorimotora aguda (AMSAN)**

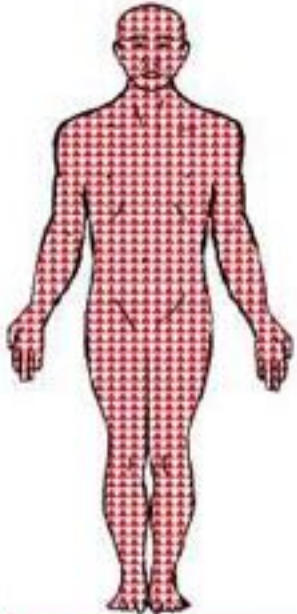
- 5-10 % en China, Japón, México

- **Sdr. Miller Fisher (MFS)**

- 5% en USA, 25% en Japón

- Pandisautonomía aguda
- Guillain Barre sensitivo puro
- Diplejia facial y parestesia límbica distal
- Parálisis bulbar aguda
- Parálisis de 6º par y parestesia distal
- Encefalitis de Bickerstaff
- Debilidad faríngea-cervical-braquial
- Variante paraparética

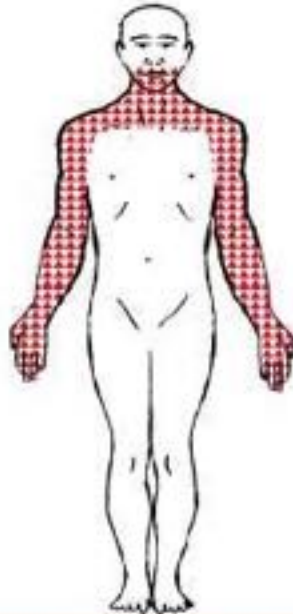
Classic Guillain-Barré syndrome (GBS)



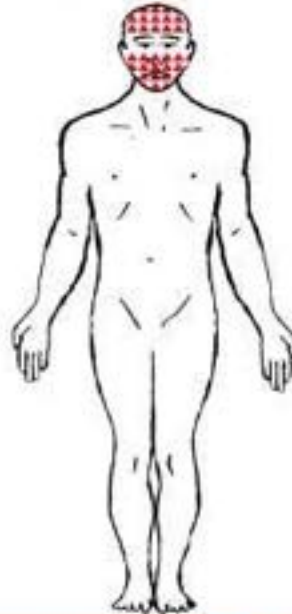
Paraparetic GBS



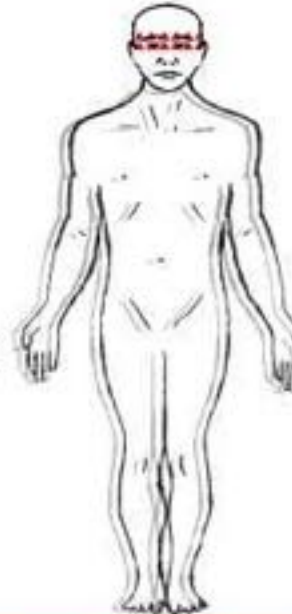
Pharyngeal-cervical-brachial weakness



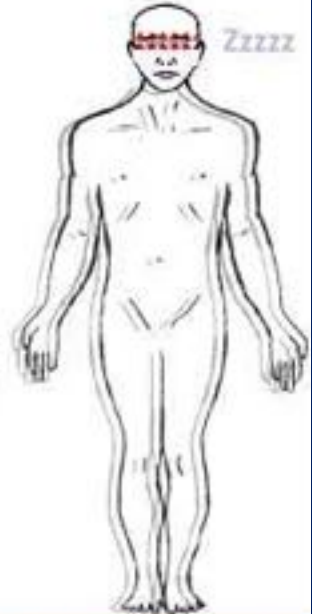
Bifacial weakness with paraesthesias



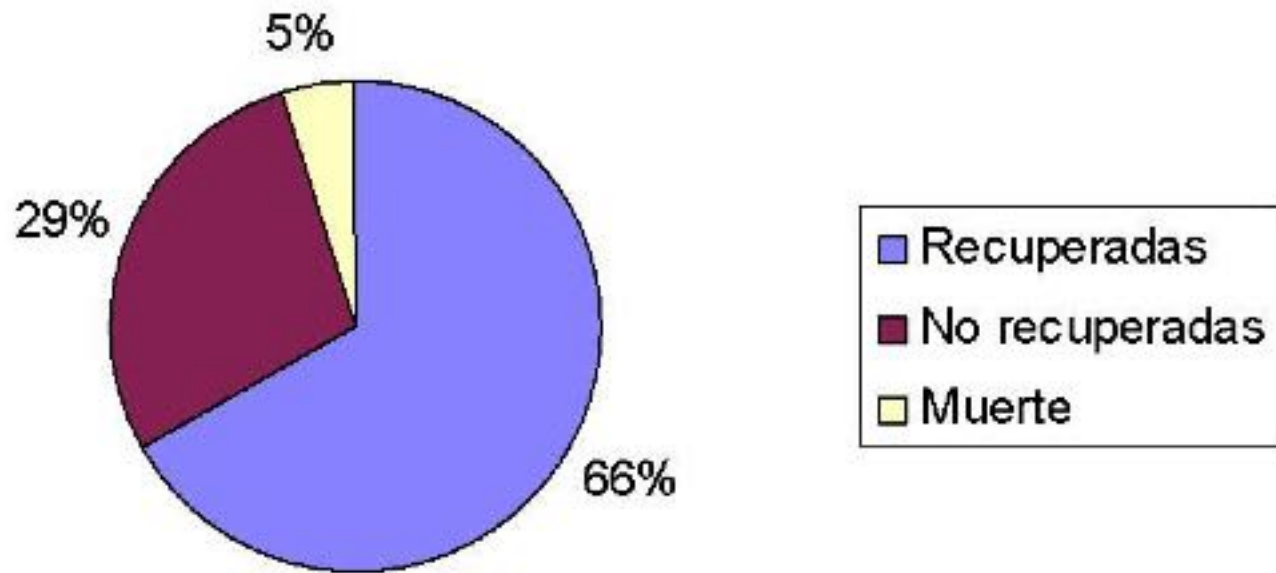
Miller Fisher syndrome



Bickerstaff's brainstem encephalitis



Evolución en Guillain Barre



Tratamiento

Medidas de soporte

Estrecha vigilancia de la función respiratoria y cardiovascular, a menudo en UCI



Tratamientos modificadores de la enfermedad

Plasmaféresis o IgIV

Tto. modificador de la enfermedad

- Glucocorticoides no beneficiosos
- **Plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa (IgIV)**
 - Indicado para la mayoría de los pacientes con GBS
 - Recomendado dentro de las cuatro semanas del inicio de los síntomas (grado 1A)
 - Aceleran la recuperación
 - Similar eficacia => la combinación no es beneficiosa
 - Elección depende de la disponibilidad local y de la preferencia del paciente, los factores de riesgo y las contraindicaciones
 - Pacientes levemente afectados y que ya se están recuperando no requieren terapia de modificación de la enfermedad.





Motilla del Azuer. Daimiel. Ciudad Real.
Cultura de las Motillas. Edad de Bronce
(2250-1350 AC)



